

XV.

Beitrag zur Casuistik und Aetiologie des congenitalen Tibia-Defectes im Verein mit einigen anderen Missbildungen.

Von

Dr. F. Steinhaus,

Assistenten am Pathologischen Institut der Universität Zürich.

(Hierzu 2 Text-Abbildungen.)

Einer der wichtigsten Leitsätze für die wissenschaftliche Thätigkeit ist es, aufgestellte Lehren an der Hand von weiteren Beobachtungen zu bekräftigen oder anzugreifen, umgekehrt Beobachtungen anzustellen und aus der Fülle derselben die Regelmässigkeit und Gesetzmässigkeit einer Erscheinung zu erforschen und mit Hülfe derselben Lehren zu begründen. Nach beiden Richtungen hin wirken die casuistischen Beiträge, die besonders dazu geeignet scheinen, auch in das dunkle Gebiet der congenitalen Missbildungen einiges Licht zu werfen, neue Gesichtspunkte für die Beurtheilung derselben zu gewinnen oder alte aufs Neue zu beleuchten. Lediglich unter Berücksichtigung dieser Umstände und wegen einiger Anhaltspunkte für die Aetiologie soll in Folgendem ein weiterer Fall von congenitalem Defect der Tibia, combinirt mit anderen Missbildungen, mitgetheilt werden, der dem hiesigen pathologischen Institute von Herrn Dr. Frey, prakt. Arzt in Pfaffnau, zugeschickt und von meinem hochverehrten Chef, Herrn Prof. Ribbert, mir zur Veröffentlichung übergeben wurde.

Den bis jetzt beschriebenen Fällen von congenitalem Defecte der Tibia verdanken wir die Festsetzung eines einheitlich gestalteten Bildes dieser nicht mehr so ganz seltenen Missbildung, dessen nochmalige kurze Charakterisirung an dieser Stelle mir gestattet sei. Alle Beobachter der Missbildung stimmen in folgenden Punkten bei der Description derselben überein. Die Condylen des Femur zeigen Veränderungen der Art, dass sie

entweder nicht deutlich getrennt sind, oder der laterale gegenüber dem medialen mehr entwickelt ist, immer aber ist die untere Epiphyse des Femur im Verein mit den Condylen deutlich verdickt und aufgetrieben, was namentlich bei den einseitigen Tibia-Defecten hervortritt, wenn man das missgebildete mit dem normal entwickelten Beine vergleicht. Der Unterschenkel ist in der Entwicklung zurückgeblieben, verkürzt und steht zum Oberschenkel in hochgradiger Flexions-Stellung. Diese Flexions-Stellung ist stets verbunden mit einer Luxation des Unterschenkels nach hinten. Der Unterschenkel besteht entweder aus nur einem Knochen, der über das Normale hinaus entwickelten Fibula, oder er setzt sich aus der Fibula und einem conisch zugespitzten Rudimente der Tibia zusammen, das verschieden lang ist. An den Unterschenkel ist der Fuss in exquisirter Varus-Stellung angefügt, so dass die Planta pedis nach oben sieht. Soweit die völlige Uebereinstimmung. Dazu gesellen sich noch einige Befunde, die ein wechselndes Verhalten zeigen. Mit der Varus-Stellung vereinigt sich häufig eine Luxation des Fusses, der dann der inneren Seite der Fibula anliegt, die ihrerseits über den Fuss hinübertragt. Neben dieser Inconstanz in der Bildung einer Luxation findet sich noch ein Wechsel in dem Befunde an dem Mittelfuss und den Zehen. Die Ossa metatarsalia sind in der Zahl vermindert oder vermehrt, und zwar vermindert entweder durch gänzliches Fehlen einzelner oder durch Verwachsung benachbarter Knochen miteinander, vermehrt durch Theilung eines Knochens und Auswachsen in zwei. Gleicherweise wechselt auch die Zahl der Zehen. In vielen Fällen findet sich Polydactylie, in anderen Fällen eine Verminderung in der Zahl der Zehen. Die Patella fehlt zuweilen, oft ist sie vorhanden.

Nach dieser kurzen Zusammenfassung des äusseren anatomischen Befundes, der von v. Muralt im Anschluss an 29 Fälle in seiner Arbeit „Ueber congenitalen Defect der Tibia“ erhoben, von Joachimsthal nochmals aufgestellt wurde, und dessen Einheitlichkeit aus den beobachteten Fällen hervorgeht, so dass man wohl berechtigt ist, von einer gewissen Constanz in den Erscheinungen der erwähnten Missbildung zu sprechen, möchte ich nunmehr den hier beobachteten Fall anschliessen. Der Zweck der Arbeit umfasst eine Beschreibung der vorliegenden

Missbildungen und eine Auseinandersetzung über die verschiedenen Auffassungen in Betreff der Aetiologie des congenitalen Defectes der Tibia. — Ich beschränkte mich bei der Untersuchung des Präparates auf eine Freilegung der Knochen und Gelenke.

Es handelt sich um einen männlichen Embryo etwa aus dem Beginn des 5. Schwangerschafts-Monats. An demselben finden sich folgende Missbildungen vor: Der rechte Unterarm ist verkürzt gegenüber dem der linken Extremität — die Zahlen sind 2,5 cm, bzw. 3,5 cm. Sodann steht er in völliger Flexion zu dem Oberarm, diesem direct und parallel anliegend, und ist auf die Länge von 1,7 cm durch eine feste und straffe Hautbrücke, die sich von dem Oberarm zum Unterarm spannt, mit dem Oberarm verwachsen. Aus der Flexion und dieser ausgedehnten Verwachsung resultirt eine Contractur im Ellbogengelenk. Der Unterarm besteht aus nur einem Knochen, der nach seiner Lage und Beziehung zum Oberarm der Ulna zu entsprechen scheint. — Der Knochen ist dicker, als einer der beiden Knochen des linken Unterarms. Nach der Präparation ergibt sich, dass das Ellbogengelenk in interessanter Weise anormal gestaltet ist. Das untere, distale Ende des Humerus weist nur einen Condylus auf, während der andere und die Trochlea zwischen ihnen fehlt. An der medialen Seite des von uns als Condylus externus aufgefassten Knorpelstücks ist eine Gelenkfacette ausgebildet, mit der die an ihrem proximalen Ende aufgetriebene Ulna breit articulirt. Es ist anzunehmen, dass durch den Mangel des Olecranon, das an dem linken Unterarm deutlich als gesonderter Knorpel angelegt ist, und des Condylus medialis der den Unterarm repräsentirende Knochen in sehr früher Zeit während des Knorpelstadiums am Humerus entlang gerückt und an der Berührungsstelle mit ihm in Gelenkverbindung getreten ist. Wie dies möglich war, soll später ausführlicher gezeigt werden. An der rechten Hand ist nur ein Os metacarpale vorhanden, mit dem 2 Finger articuliren, und zwar, wie sich aus einer Vergleichung mit der normal entwickelten linken Hand ergibt, der Daumen und der Zeigefinger. Diese beiden Finger sind durch eine breite Schwimmhaut in der Ausdehnung von zwei Phalangen fest mit einander verbunden, so dass nur die Endphalanx des 2. Fingers beweglich ist. Die Hand steht in hochgradiger Pronations-Stellung.

An den unteren Extremitäten findet sich nun beiderseits ein Defect der Tibia. Die Missbildung weist im Einzelnen folgende Verhältnisse auf. Die beiden Oberschenkel sind gleich lang. Ihre unteren Epiphysen im Verein mit den beiden Condylen sind aufgetrieben und verdickt. Die Fossa intercondyloidea ist rechts sehr gut ausgebildet, links nur angedeutet. Der linke Unterschenkel besteht aus nur einem Knochen, der im Kniegelenk nach hinten und oben luxirt ist, so dass sein proximales Ende ungefähr 1 cm weit von dem Femur-Ende entfernt an der hinteren Seite des Oberschenkels steht. Der Knochen befindet sich in Gelenkverbindung mit dem Os femoris. Die Haut spannt sich als eine breite Brücke Schwimmhaut-artig zwischen

Unter- und Oberschenkel aus und gestattet, eine vorhandene starke Flexion des Unterschenkels im Kniegelenk bis zu einem Winkel von $20-30^{\circ}$ nur so weit zu beseitigen, dass der Unterschenkel in einen rechten Winkel zum Oberschenkel zu stehen kommt. In Folge dieser Verhältnisse überragen die Condylen des Femur mit seiner Epiphyse stark. Die Patella ist vorhanden. In der wenig ausgeprägten Fossa intercondyloidea liegt ein knorpeliges Gebilde, das nach vorn halbkugelig vorgewölbt und mit zwei deutlichen Gelenkflächen versehen ist. Es setzt sich nach unten hin fort in einen Anfangs breiteren, dann schmaler werdenden fibrösen Strang. Wir



gehen wohl nicht fehl, wenn wir dieses ziemlich grosse Knorpelgebilde für die proximale Epiphyse der Tibia halten; deren Diaphyse demnach fast ganz fehlt. — Der Fuss steht in einer hochgradigen Pes varus-Stellung, so dass die Planta pedis nach oben sieht. Er ist ausserdem nach innen und oben luxirt und steht 0,5 cm von dem Ende der Fibula an deren Innenseite. Die Fibula überragt demgemäss 0,5 cm in Form eines konisch zugespitzten

Kegels. Eine fibröse Masse repräsentirt den Tarsus, an den sich 4 Ossa metatarsalia anschliessen. Auf diese folgen 4 Zehen, von denen die 2. und 3. Zehe in ihrer ganzen Ausdehnung verwachsen, während die 4. und 5. Zehe frei und wohlgebildet sind. Es fehlt der Hallux. Die Fibula ist 3 cm lang. Es handelt sich links also um einen fast totalen Defect der Tibia. —

An der rechten Extremität liegen ähnliche Verhältnisse vor. Der Unterschenkel ist auch hier nach hinten und oben luxirt und stark flectirt. Er besteht aus zwei Knochen: der Fibula, die in ihrer ganzen Länge vorhanden,



aber länger als die der anderen Seite ist, und zwar 3,5 cm misst, und einem Rudimente der Tibia. Dieses Rudiment ist 2,5 cm lang und läuft nach unten spitz zu; die Spitze ist durch die Haut durchzufühlen. Die erwähnte Luxation ist derartig, dass das Tibia-Rudiment nach hinten gerückt ist und hier mit den stärker, als links ausgebildeten Condylen articulirt. — Hinter ihr steht die Fibula. Ihr Capitulum, das unverhältnissmässig gross ist, steht nach aussen von dem Condylus externus und gleichzeitig nach hinten und oben. — Ausserdem ist die Fibula nach aussen convex gebogen und kreuzt

sich mit der Tibia, die einen ungefähr geraden Verlauf von vorn unten nach hinten oben nimmt. — Die Patella ist deutlich vorhanden. Der Fuss befindet sich in keiner Gelenkverbindung mit dem Unterschenkel, sondern ist in seiner Totalität nach oben gerückt und der Innenseite angefügt; er steht ebenfalls in hochgradiger Pes varus-Stellung, die Fusssohle nach oben gekehrt. Der Fuss ist stark convex gekrümmt und weist ebenfalls nur 4 Zehen auf. Der Halux fehlt, die 2. und 3. Zehe sind an der Grund- und Mittelpbalanx fest miteinander verwachsen, die Endphalangen sind frei. Es liegt demnach hier ein nur partieller Defect der Tibia vor, und zwar fehlt das distale Ende der Diaphyse und die untere Epiphyse.

Ausserdem zeigt der Embryo eine typische Rachischisis in der Lumbo-cacral-Gegend mit deutlicher Area medullo-vasculosa, Zona epithelio-serosa und Zona dermatica. In den Defect mündet an seiner oberen Grenze in kreisrunder Oeffnung der Centralcanal.

Wie aus dieser Zusammenstellung hervorgeht, fügt sich unser Fall durchaus in den Rahmen des oben skizzirten Bildes von dem congenitalen Defecte der Tibia ein; er weist nur die Besonderheit auf, dass sich mit dieser Missbildung an den unteren Extremitäten eine solche an der rechten oberen Extremität und eine Rachischisis vereinigt.

Ehe ich nun auf die Verwerthung dieses Falles für das Zustandekommen der Missbildung an Hand des Befundes und einer Krankengeschichte, die später mitgetheilt werden soll, eingehe, möchte ich eine kurze Uebersicht über die Aetiologie geben, soweit sie von den Autoren bis jetzt bei der Beschreibung des congenitalen Tibia-Defectes berücksichtigt worden ist. Von den von v. Muralt zusammengestellten 29 Fällen standen mir 14 in der Original-Literatur zur Verfügung, wobei ich nur die deutsche Literatur berücksichtigte.

Billroth¹ rechnet die Missbildung in das Gebiet der angeborenen Luxationen ein, die ihrerseits durch mangelhafte Entwicklung der Gelenkenden bedingt seien. Sonst spricht er sich über die Aetiologie nicht aus. In Sonderheit vermisst man irgend eine Angabe darüber, welche Verhältnisse eine mangelhafte Entwicklung der Gelenkenden verursachen könnten.

Pauly² tritt in Bezug auf Aetiologie seines Falles der Ansicht Hasse's bei, dass bei der Missbildung an ein zu enges Amnion zu denken sei. Im Besonderen führt er eine Knickung des Fusses im Chopart'schen Gelenk auf eine Druckwirkung des Uterus zurück.

Meyersohn³ erörtert bei der Frage nach der Aetiologie, ob eine Hemmungsbildung oder eine Defectbildung vorliege. Als Hemmungsbildung ist die Missbildung nicht aufzufassen; „dazu wäre zum Mindesten nöthig, dass die Unterschenkelknochen in toto, wenn auch rudimentär, vorhanden seien, da die Extremität als einheitliches Ganzes angelegt wird und sich erst später in die einzelnen Theile differenzirt“. Wenn es sich um eine Defectbildung handelte, so müsste man die Annahme machen, dass nur einzelne Theile der Extremität sich differenzirt und wohlentwickelt hätten, die anderen dagegen nicht. Die in seinem Falle verhältnissmässig normale Beschaffenheit der Extremität scheint auf die Annahme einer Abschnürung, bezw. Selbst-Amputation hinzuweisen.

Desgleichen nimmt Boerner⁴ für seinen Fall von Phocomelie, den ich hier heranziehe, obwohl ein Fibula-Mangel von ihm angenommen wird, äussere Einwirkungen an. Ich citire Boerner, weil er eine längere Auseinandersetzung über die Ursachen der Phocomelie giebt, die ich hier verwerthen kann. Die Missbildungen lassen sich nach ihm zweifellos so erklären, dass die Anlagen der Knochen im Knorpelstadium, vielleicht auch noch die einzelnen Knochencentra ursprünglich in normaler Weise vorhanden waren, dass dieselben aber frühzeitig durch eine bestimmte äussere Einwirkung in ihrer weiteren natürlichen Entwicklung gehemmt worden sind. Raum beengende Ursachen können, von aussen wirkend, an den sprossenden Knochen zu Verlagerungen, Verwachsungen und anderen Formänderungen, selbst zum Schwund führen. Gerade bei der phocomelischen Missbildung ist Druck, bezw. Raumbeengung dasjenige ätiologische Moment, das allein die Missbildung befriedigend erklärt, wobei man allerdings in Betreff der Art und Weise des Zustandekommens der Druckwirkung nur Vermuthungen anheimgegeben ist. Das Amnion, die Decidua reflexa, die Uteruswand und abnormer Inhalt des Uterus können verantwortlich gemacht werden.

Das Amnion beschuldigt auch Hildemann⁵ als Ursache für die Entstehung der Missbildung. Einen Anhaltspunkt gewährt ihm eine Schnürfurche an der Hand und ein Mangel der 3. Phalanx des 4. Fingers. Beides ist nach ihm durch Strangbildung im Amnion bewirkt worden. In gleicher Weise, so meint er, könne sich

auch über das Kniegelenk ein Strang gespannt und durch Druck die Missbildung bewirkt haben.

Die Erfahrungen der Chirurgie, die ein Zurückbleiben der Extremitäten im Längenwachsthum auf Entzündungen und Fracturen im Epiphysen-Theil zurückzuführen gelehrt hat, veranlassen Dornseiff⁶, die angeborene Luxation bei Tibia-Mangel auf eine gehemmte Entwicklung des Epiphysenkerns zurückzuführen. Andere Veranlassungen, wie fehlerhafte Lage des Kindes im Verein mit Compression desselben durch Uterus-Contracturen bei abnorm wenig Fruchtwasser, lassen sich nach ihm nicht direct von der Hand abweisen.

Mit einiger Reserve spricht sich Thümmel⁷ in seiner Arbeit aus. Er misst der Thatsache, dass die ihm bekannten Tibia-Defecte im Verein mit dem seinigen an der rechten Extremität vorhanden waren, eine Bedeutung bei, die mehr als zufällig sei. Eine sichere Erklärung dafür liege nicht vor. Vielleicht erst der Zufall, so fährt er fort, wird entscheiden, ob eine inopportune Lage des Foetus in utero oder ein sonstiges entwicklungshemmendes Moment in der Foetalperiode Ursache davon sei.

In einer Raumbeengung der sich entwickelnden Frucht im Uterus sucht in gleicher Weise, wie Pauly, Boerner, Hildemann, auch Melde⁸ die Ursache für die Entstehung der Deformität, wobei er speciell auf den noch zu erwähnenden Fall von Dreibholz Bezug nimmt, nach dessen Analogie er die anderen Fälle in der angedeuteten Weise erklärt. Was aber in den einzelnen Fällen entwicklungshemmend gewirkt hat, lässt sich nach ihm nicht mit Sicherheit entscheiden.

Dreibholz⁹ giebt für seinen Fall an, dass nach der Aussage der Hebamme sich sehr viel Fruchtwasser entleert habe. Er macht diese Angabe „für diejenigen“, wie er sich ausdrückt, „die den mechanischen Einwirkungen besonders das Wort reden“. Er selbst enthält sich weiterer Auseinandersetzungen über die Aetiologie.

Eine besondere Stellungnahme zu der Aetiologie der Missbildung vermissen wir auch bei Thiele¹⁰. Er erörtert, dass nach der Archipterygium-Theorie von Gegenbaur angenommen werden müsste, dass die Tibia zu hoch angelegt gewesen und später geschwunden ist. Dann befasst er sich mit dem Bill-

roth'schen Falle, der von diesem ja als eine angeborene Luxation mit nachfolgendem Schwunde der Tibia gedeutet wird, wobei von ihm Bildungsfehler der Gelenke als Ursache der Luxation herangezogen werden. Wenn ein primärer Bildungsfehler der Tibia vorläge, so müssten gleichzeitig auch andere Knochen von einem Defecte betroffen sein. Dies sei aber nicht der Fall. Ebenso unterbleibe niemals die Gelenkbildung. Gerade das Vorhandensein des Kniegelenks spreche für die Annahme, dass die Tibia ursprünglich angelegt, dann aber aus irgend einem Grunde geschwunden sei. Schliesslich beschäftigt er sich mit den entzündlichen Vorgängen im Amnion als Ursache für den Schwund des angelegten Knochens, im Anschluss an den Fall von Pauly, und deutet dem entsprechend den für seinen Fall erhobenen Befund einer Narbe am unteren Ende des Unterschenkels.

Die Theorie Gegenbaur's vom Archipterygium verwendet auch Burckhardt¹¹ für die Erklärung der Missbildung. Nach dieser Theorie stellen verschiedene Knorpelstäbe, Radien genannt, die angelegten Extremitätenknochen dar, und zwar ein mittlerer stärkerer Stammstrahl und mehrere Seitenstrahlen. Der erste Seitenstrahl, gebildet durch die Tibia und die grosse Zehe, fehlt bei dem Tibia-Defect und wechselnd der 2., 3., 4. Seitenstrahl, die einzeln im Tarsus beginnen und in die entsprechenden Zehen auslaufen. Intrauterine abnorme Druckverhältnisse bewirken nun die Agenesie der Seitenstrahlen oder, wenn sie angelegt sind, den Schwund derselben, wobei Burckhardt den Satz von G. Jäger unterstellt, nach dem das Zurückbleiben im Längenwachsthum der Extremitäten intrauterin durch Ausbleiben der Bewegungen der betreffenden Theile bedingt sei. Ursachen für das Ausbleiben der Bewegungen erblickt Burckhardt in foetal-amniotischen Bändern und in zu engem Amnion. Auch können ein zu enges Uteruscavum und ungünstige Lagerung der Extremität als gleichwirkende Ursachen in Betracht kommen. Im Speciellen erachtet er als Ursache der Luxation im Kniegelenk mit Beugecontractur und Schwimmhaut-artiger Faltenbildung die Haltung des Foetus in Utero und das Fehlen der Liggg. lateralia et cruciata. Burckhardt vertritt demnach ebenfalls den Standpunkt, dass abnorme intrauterine Druckverhältnisse die Missbildung zu Stande

bringen, und zwar entweder durch Agenesie der verschiedenen Archipterygium-Strahlen, oder durch Compression der angelegten Strahlen, die dann schwinden.

Den gleichen Fall hat v. Muralt¹² anatomisch untersucht. Er nimmt in Bezug auf die Aetiologie der Missbildung einen anderen Standpunkt ein, als Burckhardt. Den Tibia-Defect erklärt er im Sinne Hoffa's für einen primären Bildungsfehler, dessen Ursachen dem Keime des Embryo schon anhafteten, für eine Keim-Variation, entstanden durch Störung in den Befruchtungsvorgängen oder durch abnormes Verhalten der Sperma- oder Eizelle. — Eine besondere Aufmerksamkeit schenkt v. Muralt der Entstehung des Pes varus bei Tibia-Defect. Er glaubt, denselben durch einseitigen Muskelzug erklären zu können, der dadurch zu Stande kommen soll, dass der Fuss zuerst im Sinne einer Pronation gedreht wird; dadurch sollen die Muskeln des inneren Fussrandes, weil längere Hebelarme entstehen, unter günstigere Wirkungs-Bedingungen kommen und das Uebergewicht über die Antagonisten erhalten, somit den Fuss in Varus-Stellung überführen. Diese Annahme erscheint etwas gesucht, zumal da entwicklungsgeschichtliche Untersuchungen¹³ gelehrt haben, dass der Fuss bereits in Supinations-Stellung steht, ehe eine Muskelwirkung angenommen werden kann, dass also diese Stellung des Fusses die physiologische ist. Der abnorme intrauterine Druck soll nur insoweit den Pes varus begünstigen, als er den Fuss nach dem Orte des geringsten Widerstandes bei gegebenem Tibia-Mangel hindrängt. Die hochgradigen Pes varus-Stellungen, die bei den Foetus, und so auch in unserem Fall, beobachtet wurden, verbunden mit vollkommenen Luxationen des Fusses, sprechen wohl gegen die Annahme eines Muskelzuges bei der Entstehung der Deformität, ebenso wie die erwähnte physiologische Supinations-Stellung des Fusses.

Erlich¹⁴ veröffentlicht zwei Fälle von Tibia-Defect. Der eine betrifft einen 6 monatlichen Foetus, der andere ein 8 Monate altes Kind. In Bezug auf die Aetiologie des Pes varus tritt er der Ansicht von v. Volckmann und Lücke bei, dass er durch intrauterinen Druck und abnorme Lage des Foetus entstehe. Bei der Entstehung des Tibia-Defectes spielen nach ihm auch die Verwachsungen des Foetus mit dem Amnion als Folgeerschei-

nungen eines entzündlichen Vorganges im Amnion ohne Zweifel eine hervorragende Rolle, „so dass die Autoren mit Recht auf Erkrankungen des Amnion recurriren“.

Gegen die Annahme, dass bei der Missbildung ein primärer Bildungsfehler vorliege, wendet sich Joachimsthal¹⁵, da dieselbe durch die normale Entwicklung der Condylen und des Talus, sowie durch das beobachtete Vorhandensein von fibrösen Strängen als Residuen einer Tibia hinfällig werde. Ebenso besteht nach ihm keine Veranlassung, die Archipterygium-Theorie Gegenbaur's zu bestätigen, da statt des Mangels der grossen Zehe mehrmals Vervielfachung derselben beobachtet worden sei. — Die Missbildung entstehe dadurch, dass das Amnion durch Raumbeengung wirkt und die Weiterentwicklung der Tibia hindert.

Aus dieser Uebersicht entnehmen wir, dass 11 von den 14 angeführten Autoren der Ansicht zuneigen, dass ein abnormer Druck auf den sich entwickelnden Embryo, der entweder von dem entzündlich veränderten Amnion ausgeht oder durch sonstige mechanische Verhältnisse bedingt wird, die Entstehung des congenitalen Defectes der Tibia bewirke. Es muss demnach der Versuch etwas Verlockendes an sich tragen, zwischen abnormen intrauterinen Druckverhältnissen und der Missbildung einen Causalnexus zu construiren, wenn man auch im Einzelfalle den sicheren Nachweis eines abnorm waltenden Druckes nicht führen kann, bezw. in Bezug auf die Wirkung eines nachweisbaren abnormen Druckes nach einer bestimmten Richtung hin nur Vermuthungen anheimgegeben ist. Für einen derartigen Zusammenhang scheint auch in unserem Fall der Befund an der Mutter zu sprechen, wobei ich aber betonen möchte, dass ein absolut sicherer Beweis nicht angetreten werden kann. Dazu müsste man einen Einblick in die Lage des Foetus in utero und in die Verhältnisse des Uterus gewinnen können. Immerhin lässt sich aber die Krankengeschichte, die ich nunmehr folgen lasse, in dem oben angedeuteten Sinne verwerthen.

„Es handelt sich um eine 35jährige 4-para. Die erste Geburt vor 6 Jahren war normal. Vor 3 Jahren erfolgte die zweite Geburt in Fusslage des Kindes, die sehr schwer war. Seitdem hatte die Frau beständig Schmerzen, die auf peritonitische Reizungen hindeuteten. Die Menses wurden unregelmässig. Im December 1898 trat ein Abortus im 3. Monat der

Schwangerschaft ein. Die mehrmalige Untersuchung ergab stets, dass der Uterus nach rechts verlagert und adhaerent war, wahrscheinlich wegen peritonitischer Verwachsungen anlässlich der Fussgeburt. Seit dem Juli 1899 ist die Patientin erneut schwanger. Vom 2. Schwangerschaftsmonate an hat sie beständig Blutabgänge und sehr heftige Schmerzen. Im November erfolgte der Abort. Aetiologisch dürfte wohl die abnorme Lage des Uterus gewirkt haben. Zu gleicher Zeit ist chronischer Alkoholismus und leichte Psychopathie der Mutter vorhanden.“ Diese Angaben verdanke ich Herrn Dr. Frey.

Im Hinblick auf diese Krankengeschichte lässt sich die Annahme wohl mit einiger Berechtigung aussprechen, dass der adhaerente und stark verlagerte Uterus das Wachsthum des Embryo in irgend einer Weise beeinflusst habe, dass durch diese pathologischen Lageveränderungen abnorme Druckverhältnisse, erzeugt durch die Uteruswand, zur Geltung haben gelangen können. Wie sich diese im Einzelnen gestaltet haben mögen, lässt sich natürlich nicht eruiren. In Bezug darauf sind wir theoretischen Constructionen preisgegeben. Die Momente der Adhaerenz und Verlagerung, die eine gleichmässige Ausdehnung des Uterus wohl unmöglich gemacht haben, scheinen uns aber trotzdem eine Auslegung der Entstehung des Tibia-Defectes im Sinne eines pathologisch wirkenden Druckes zuzulassen. Um so mehr besitzt diese Annahme einen Schein von Berechtigung, als sich mit dem Tibia-Defect die Missbildung an dem rechten Oberarm und die Rhachischisis verbindet.

Es erscheint mir angebracht, der Combination des Tibia-Defectes mit den erwähnten Missbildungen noch einige Worte zu widmen, die einzelnen Gelenkbildungen einer Betrachtung zu unterziehen und der Entwicklungsgeschichte der Gliedmaassen einige Berücksichtigung zukommen zu lassen. Hinsichtlich der Rhachischisis besteht unter den Autoren in so weit eine Einigkeit, als für diese Missbildung das Primäre eine Aplasie der Wirbelsäule und der Musculatur ist, die erst die eigenartige Veränderung der Medulla spinalis und ihrer Häute nach sich zieht. Während nun v. Recklinghausen und Arnold den Einfluss mechanischer Momente nicht für sehr wahrscheinlich halten, ihn aber doch in Erwägung ziehen und nicht ganz von der Hand weisen, berechtigen die von Fischer¹⁶ veröffentlichten Fälle von Rhachischisis aus dem pathologischen Institute in Marburg zu der Ansicht, die von

Marchand vertreten wird: dass mechanische Einflüsse als ätiologisches Moment für die Entstehung der Rhachischisis sicher wirksam sind. Die von Marchand beobachteten Veränderungen an der Wirbelsäule lassen keine andere Deutung zu.

Wenn also schon das Vorhandensein einer Rhachischisis für das Walten eines mechanischen Einflusses bei der Entwicklung unseres Foetus spricht, so scheint mir dies noch mehr mit Rücksicht auf die Veränderungen an der rechten oberen Extremität der Fall zu sein. Die Entwicklungsgeschichte lehrt, dass mit der 4. Woche eine Differenzirung der bis dahin eine einheitliche Knorpelmasse darstellenden freien Extremitäten in Ober- und Unterarm, Ober- und Unterschenkel durch Bildung einer Querrfurche eintritt. An der Stelle dieser Furche findet sich zellreiches, indifferentes Zwischengewebe, das nun bei der Gelenkentwicklung sich vermindert auf Kosten des sich vermehrenden Knorpels an den Enden der Knorpelanlagen, in den sich das indifferente Zwischengewebe umwandelt. Es verbindet sich damit die spezifische Abrundung der Gelenkflächen. An der rechten oberen Extremität unseres Foetus erheben wir nun folgenden Befund: Der Humerus endet in nur einen, sehr verdickten, kugelig aufgetriebenen Epiphysenknorpel, der am freien distalen Ende keine Gelenkfläche besitzt. An der medialen Seite ist eine deutliche, concav geschliffene Gelenkfacette vorhanden. In diese passt sich der von uns als Ulna aufgefasste oder, richtiger gesagt, den Unterarm repräsentirende Knochen mit dem ebenfalls kugelig gestalteten Epiphysenknorpel, der eine convexe Gelenkfläche gegen die ihm entsprechende concave des Humerus besitzt, ein, so dass also beide Knochen in einem Kugelgelenk articuliren. Der vorhandene Unterarmknochen läuft dann zunächst dem Humerus vollkommen parallel, um allmählich eine Lagerung auf der vorderen Fläche desselben einzunehmen. Diese parallele Lagerung, bzw. stärkste Flexion des Unterarmknochens zum Oberarm, verbunden mit Pronation der missgebildeten Hand, und die völlig atypische Gelenkbildung lassen sich wohl nicht anders erklären, als durch Einwirkung eines Druckes auf die sich entwickelnde Extremität. Im Hinblick auf die Entwicklungsgeschichte kann man die Annahme machen, dass die Verlagerung des Unterarms eingetreten ist, ehe eine typische Gestaltung der Gelenk-

enden der Knochen der Extremität vor sich gegangen war, d. h. also zu einer Zeit, wo Ober- und Unterarm nur durch Zwischengewebe getrennt waren und der Unterarm nicht in zwei Knochen geschieden war. Dafür spricht der Mangel einer typischen Gestaltung des distalen Humerus-Endes. Es muss die Verlagerung des Unterarmes zu dieser Zeit entstanden sein, wo der Humerus seine normale Configuration noch nicht angenommen hatte, da es sonst schwer verständlich erscheint, anzunehmen, dass beide Condylen ausgebildet waren und darauf durch den Einfluss des herrschenden Druckes die Verlagerung des Unterarms mit Schwund des medialen Condylus im Gefolge eingetreten ist. Dafür spricht ferner die medialwärts vorhandene abnorme Articulation des Unterarms mit dem Humerus, die sich in dem bezeichneten Sinne verwerthen lässt. Des Weiteren steht der Annahme des erwähnten Zeitpunktes bei der Ausbildung der Deformität kein Bedenken entgegen, da sehr wohl der allmählich und langsam einwirkende Druck eine Dehnung des zellreichen embryonalen Zwischengewebes zwischen den beiden Theilen der Extremität bewirkt und so zu der hochgradigen Flexion des Unterarms geführt haben kann. Den obwaltenden Druckverhältnissen angepasst hat sich dann das so interessante atypische Gelenk ausgebildet.

Wenden wir uns nun der Betrachtung der beiden Kniegelenke zu, so ist Folgendes ihnen gemeinsam: Die beiden Condylen sind deutlich ausgebildet und fassen beiderseits die Fossa intercondyloidea zwischen sich, die allerdings links bedeutend weniger ausgesprochen ist. Die Patella ist beiderseits gut entwickelt. Ebenso deckt sich der Befund an der Fibula betreffs ihrer Articulation. Der proximale Epiphysenknorpel ist unverhältnissmässig verdickt und steht an der lateralen Seite des Condylus lateralis und etwas hinten in einer abnormen Gelenkverbindung mit dem Femur, dadurch dass sich hier an dem Condylus eine Gelenkfläche gebildet hat. Mit dem Rudimente der Tibia rechts articulirt die Fibula nicht. Während nun das Tibia-Rudiment rechts die zwei auch normaler Weise ausgeprägten Gelenkflächen trägt, mit denen es mit dem Femur in der Luxations-Stellung in Contact steht, findet sich links nur eine dünne, die eben angedeutete Fossa intercondyloidea ausfüllende Knorpelmasse vor, an der man eben noch eine Facettirung in zwei Gelenkflächen constatiren kann. Wir neigen daher der Meinung zu, dass diese Knorpelmasse den Rest einer Tibia-Anlage darstellt.

In Anbetracht nun des von uns für die anderen Missbildungen angenommenen abnormen Druckes als causalen Moments für ihre

Entstehung ziehen wir den Rückschluss, dass auch der Tibia-Defect auf Wirkung mechanischer Einflüsse zurückzuführen ist. Im Vergleich zu dem Befunde an dem rechten Ellbogengelenk liegt aber an den Kniegelenken eine typische Gelenkbildung des Femur vor. Wie erklärt sich diese?

Auch für die Deformitäten an den unteren Gliedmaassen muss man einen sehr frühen Zeitpunkt in Bezug auf ihre Entstehung annehmen, und zwar den, wo die Fibula normaler Weise in unmittelbarer Beziehung zum Femur steht. Daraus geht schon hervor, dass der Zeitpunkt der Einwirkung des causalen Momentes ein späterer sein muss, als am Oberarm, wo wir eine Differenzirung des Unterarms als noch nicht vorhanden angenommen haben. Das bereitet aber keine Schwierigkeiten, da eine Differenz in Bezug auf den Zeitpunkt der Einwirkung der Ursache der Missbildung sehr wohl möglich ist, ebenso wie eine verschiedene Stärke des angenommenen Druckes aus der verschiedenen Grösse der Tibia-Rudimente und der mangelhaft ausgebildeten Fossa intercondyloidea links hervorgeht. Die Beziehung der Fibula zu dem Femur ist also bei unserer Missbildung gewahrt, allerdings mit einer richtigen Gelenkverbindung des Knochens gegen das Femur vergesellschaftet, also mit einem Plus gegenüber der normalen Beziehung dieses Knochens zum Os femoris. Unter dem Einfluss des supponirten Druckes ist eine Luxation mit dieser atypischen Gelenkbildung im Gefolge eingetreten. In Folge davon ragten die Condylen des Femur vor. Sie haben sich nun wohl unter zwei Bedingungen so entwickeln können, wie sie jetzt vorliegen. Einmal liegt es nahe, anzunehmen, dass der abnorme Druck von Seiten des Uterus nachgelassen hat, dadurch dass der Uterus, dessen Ausdehnung im Anfang bei der vorhandenen Adhärenz und Lateralflexion sehr behindert war, allmählich den sich durch die Verwachsungen entgegenstellenden Widerstand überwunden hat und demnach später eine normale Ausdehnung, die sich mit Nachlassen des Druckes seiner Wand auf den sich entwickelnden Embryo combinirte, hat erreichen können. Durch diese Minderung des Druckes hat dann das Femur-Ende, das jetzt unter normale Druckverhältnisse kam, auf Grund der Vererbung seine gewöhnliche Configuration angenommen, zu deren Entstehung ja nach

den neueren Untersuchungen der Contact mit den Unterschenkelknochen nicht erforderlich ist.

Ich bin mir wohl bewusst, dass ich mich mit diesen Auseinandersetzungen auf dem Felde theoretischer Erwägungen bewege. Indess, es geht die Bildung des Femur-Endes ohne Contact mit den Unterschenkel-Knochen aus den neueren entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen hervor, und die Annahme einer Minderung des Druckes im Verein mit der Berücksichtigung dieser Ergebnisse der Forschung scheint mir eine ungezwungene Erklärung der normalen Ausbildung des Femur-Endes in unserem Falle zuzulassen.

Es bleiben somit für die Erklärung des Zustandekommens des Tibia-Defectes nur zwei Schwierigkeiten übrig. Das ist einmal die Frage, auf welche Weise die vorhandenen Rudimente entstanden, und dann die Frage, warum nur der eine Knochen unter den Einfluss des Druckes kam. Ueber beide Fragen lässt sich schwer ein Urtheil fällen. In Bezug auf die Verschiedenheit der Rudimente könnte man den Gedanken an eine Resorption des Knorpels in Folge Drucks aufkommen lassen, der sich gewiss nicht ganz von der Hand weisen lässt, wenn man bedenkt, dass in ganz früher Zeit (6. Woche) beide Unterschenkelknochen schon erkenntlich sind, und dass die deutliche Ausbildung der Fibula in Gemeinschaft mit den vorhandenen Tibia-Rudimenten keine andere Deutung zulässt, als dass beide in ihrer ersten Anlage vorhanden gewesen sind. Sodann lehrt die Erfahrung, dass auch sonst unter dem Einfluss eines abnorm hohen Druckes sogar eine Resorption von Knochengewebe stattfinden kann. Für den vollkommenen Defect der Tibia ist gewiss in gleicher Weise, wie am Oberarm unseres Falles, ein primäres Ausbleiben der Differenzirung der Unterschenkelknochen zu beschuldigen. Damit liesse sich die von den Autoren beobachtete und auffallende Thatsache vereinbaren, dass die Fibula immer bei totalem Mangel der Tibia ungewöhnlich dick erschien. Hier aber, wo die Rudimente einer Anlage vorliegen, ist es gewiss berechtigt, anzunehmen, dass unter der Einwirkung des Druckes der Uteruswandung ein Schwund der Knorpelanlage eingetreten ist.

Unerklärlich dagegen bleibt es, weshalb bei partiellem Defect

eines Knochens nur dieser eine von dem Druck betroffen wurde, so dass er in seiner Entwicklung gestört ward.

Den Mangel eines Fussgelenkes im Verein mit der Pes varus-Stellung des Fusses führen wir um so mehr auf abnormen Druck zurück, als nach allgemeiner Ansicht der Pes varus congenitus als das Ergebniss eines abnorm herrschenden intrauterinen Druckes, der sich zu der physiologischen Supinationsstellung des Fusses gesellt und diese fixirt oder erhöht, aufgefasst wird und die an den Zehen vorhandenen Verwachsungen der Phalangen sehr wohl als auf dem gleichen Wege entstanden gedacht werden können.

Nach alledem fassen wir das Resultat unserer Betrachtungen dahin zusammen, dass in unserem Falle von beiderseitigem congenitalem Defect der Tibia bei einem 5 Monate alten Foetus in Bezug auf die Aetiologie der Missbildung die grösste Wahrscheinlichkeit vorliegt, dass intrauterine Druckverhältnisse die Rolle eines causalen Momentes bei ihrer Entstehung gespielt haben. Diese Wahrscheinlichkeit ist begründet durch den Befund am rechten Oberarm und durch die Combination mit Rhachischisis, für deren Zustandekommen ebenfalls abnormer Druck verantwortlich gemacht worden ist. In dieser Vereinigung des Tibia-Defectes mit der Missbildung am rechten Oberarm und mit der Rhachischisis besteht das Interesse unseres Falles, und sie rechtfertigt wohl zur Genüge die Veröffentlichung des Falles als Beitrag zur Casuistik des congenitalen Tibia-Defectes.

Ich erachte es für meine Pflicht, Herrn Prof. Ribbert auch an dieser Stelle meinen Dank abzustatten für das Interesse, das er an meiner Arbeit genommen, und für die Unterstützung, die er mir bei der Anfertigung derselben gewährt hat.

Literatur.

1. Billroth: Arch. f. klin. Chirurgie 1861. Bd. 1.
2. Pauly: Arch. f. klin. Chirurgie. Bd. 24.
3. Meyersohn: Dieses Archiv. Bd. 76.
4. Boerner: Dissert. Marburg 1887.
5. Hildemann: Dissert. Kiel 1872.
6. Dornseiff: Dissert. Giessen 1866.
7. Thümmel: Diss. Halle-Wittenberg 1886.
8. Melde: Dissert. Marburg 1892.

9. Dreibholz: Dissert. Berlin 1873.
10. Thiele: Dissert. Greifswald 1890.
11. Burekhardt: Dissert. Zürich 1890.
12. v. Muralt, Diss. Zürich 1895.
13. Lazarus: Zur Morphologie des Fusses. Morphol. Jahrbuch 1886.
14. Dieses Archiv. Bd. 100.
15. Joachimsthal: Zeitschr. f. orthop. Chirurgie. Bd. 3. 1893/94.
16. Fischer: Beiträge von Ziegler. Bd. 5.

XVI.

Beitrag zur Kenntniss der wahren Muskel- Geschwülste des Hodens.

(Aus dem Pathologisch-anatomischen Institut zu Heidelberg.)

Von

Dr. Ph. F. Becker,

chem. II. Assistenten am Institut, gegenwärtig in Darmstadt.¹⁾

(Hierzu 1 Text-Abbildung.)

Die Geschwülste des Hodens, seiner Hüllen und des Samenstranges kommen, wenn wir Sarcome, Carcinome, Adenome und Adenocystomè aus dem Kreise unserer Betrachtung lassen, nicht allzu häufig zur anatomischen Untersuchung.

Unter den histioiden Tumoren finden wir Fibrome, Myome, Myxome, Enchondrome und Osteome.

Muskelfasern kommen im Hoden in Geschwülsten ganz verschiedener Werthigkeit vor. Eine scharfe Trennung der reinen Myome von Mischgeschwülsten und teratoiden Bildungen ist in der Literatur nicht immer durchgeführt. Es ist durchaus unrichtig, z. B. die Fälle von Schuh, Billroth, Rokitansky, Senftleben, Nepveu, Neumann u. A. in einem Athem aufzuführen.

¹⁾ Vorliegender Aufsatz war bereits vor 2 Jahren fertig gestellt, wesshalb die neueste Literatur nicht berücksichtigt ist.